

Année 1922

THÈSE

N°

58

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

FERNAND LAMAZE

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Ancien Interne provisoire de l'Hospice départemental de la Seine

Né à Mirecourt, le 20 juin 1891.

TRAVAIL DU SERVICE DU PROFESSEUR AGRÉGÉ G. ROUSSY

Hospice Paul Brousse, à Villejuif

Contribution à l'Étude des Réflexes d'automatisme médullaire

dans la Maladie de Friedreich :

LE RÉFLEXE CROISÉ

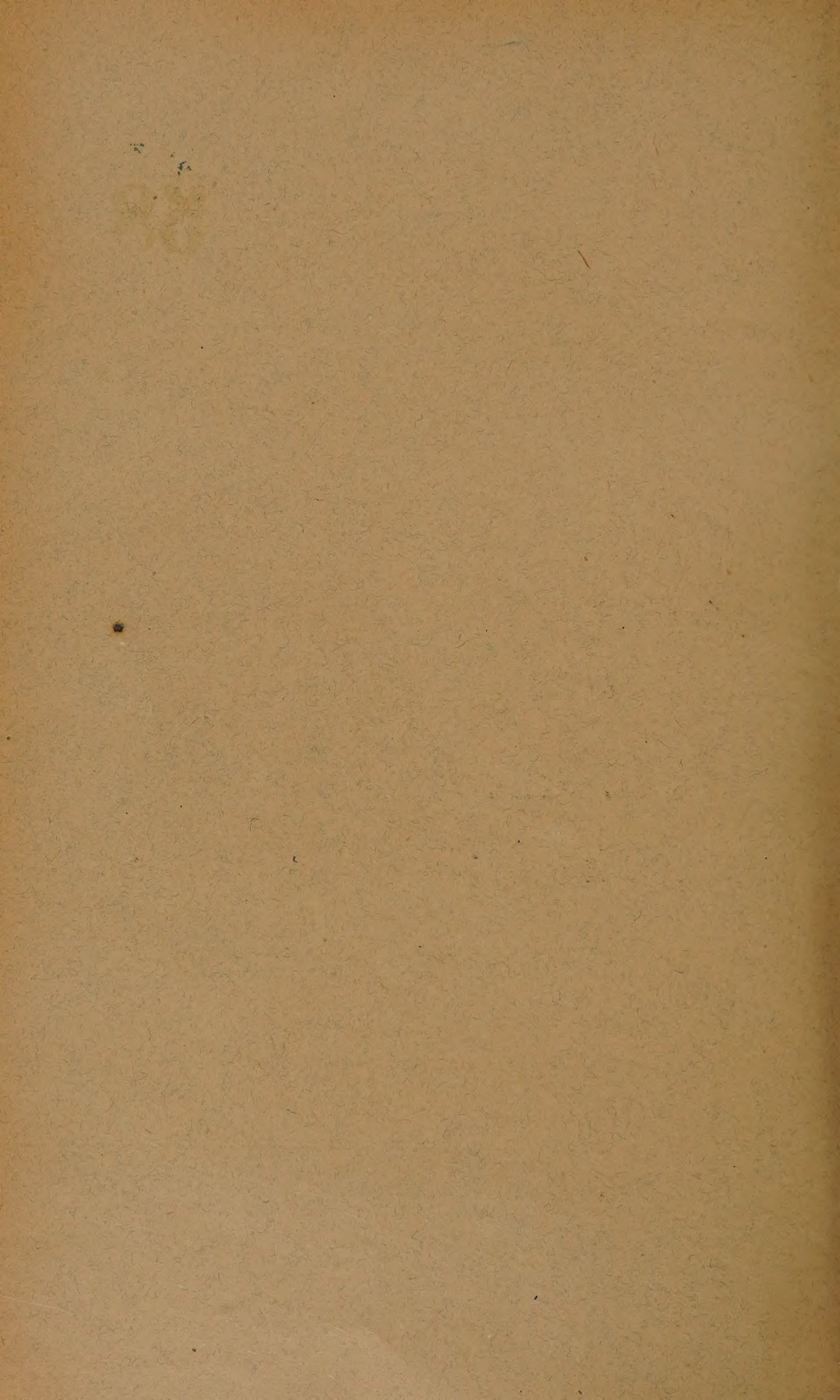
d'adduction et de rotation interne

Président de Thèse : M. le Professeur ACHARD

“ L'EXPANSION SCIENTIFIQUE
FRANÇAISE ”

— 23, Rue du Cherche-Midi — PARIS —

1922



58

THÈSE
POUR
LE DOCTORAT

DU MÊME AUTEUR

Réflexes cutanés de défense dans la Maladie de Friedreich.
Présence aux membres inférieurs d'un réflexe croisé d'adduc-
tion et de rotation interne (en collaboration avec M. G. Roussy.
Société de Neurologie, 5 février 1920)

Sur la Symptomatologie de la chorée de Huntington, à
propos d'un cas clinique (en collaboration avec J. LHERMITTE.
Société de Neurologie, 1^{er} Juillet 1920, *Revue Neurologique*,
2^e semestre, page 768).

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1922

THÈSE

No

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

FERNAND LAMAZE

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

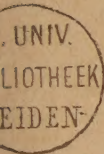
Ancien Interne provisoire de l'Hospice départemental de la Seine

Né à Mirecourt, le 20 juin 1891.

TRAVAIL DU SERVICE DU PROFESSEUR AGRÉGÉ G. ROUSSY

Hospice Paul Brousse, à Villejuif

Contribution à l'Étude des Réflexes d'automatisme médullaire
dans la Maladie de Friedreich :



LE RÉFLEXE CROISÉ

d'adduction et de rotation interne

Président de Thèse : M. le Professeur ACHARD

“ L'EXPANSION SCIENTIFIQUE
FRANÇAISE ”

— 23, Rue du Cherche-Midi — PARIS —

1922

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

DOYEN DE LA FACULTÉ : M. ROGER.

Anatomie descriptive	
Anatomie médico-chirurgicale	
Histologie	
Anatomie pathologique	
Chimie	
Physique	
Parasitologie	
Bactériologie	
Physiologie	
Pathologie expérimentale	
Pathologie et thérapeutique générales	
Pathologie externe	
Pathologie interne	
Pharmacologie	
Thérapeutique	
Opérations et appareils	
Hygiène	
Médecine légale	
Histoire de la médecine	
Cliniques médicales	Hôtel-Dieu Beaujon Cochin Saint-Antoine
Clinique thérapeutique de la Pitié	
Clinique chirurgicale	Hôtel-Dieu Saint-Antoine Cochin Salpêtrière Tarnier
Clinique obstétricale	Baudelocque Pitié
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	
— des maladies infectieuses	
— des maladies nerveuses	
— des maladies mentales	
— infantile médicale	
— d'hygiène de la première enfance	
— infantile chirurgicale	
— des voies urinaires	
— gynécologique	
— ophtalmologique	
— oto-rhino-laryngologique	
Physiologie appliquée à l'éducation physique	

MM.
NICOLAS.
CUNÉO.
PRENANT.
LETULLE.
DESGREZ.
André BROCA.
BRUMPT.
BEZANÇON.
RICHET.
ROGER.
Marcel LABBÉ.
LECÈNE.
RENON.
POUCHET.
CARNOT.
Pierre DUVAL.
Léon BERNARD.
BALTHAZARD.
MÉNÉTRIÉR.
GILBERT.
ACHARD.
CHAUFARD.
WIDAL.
VAQUEZ.
HARTMANN.
LEJARS.
DELBET.
GOSSET.
BAR.
COUVELAIRE.
BRINDEAU.
JEANSELME.
TEISSIER.
P. MARIE.
X
NOBÉCOURT.
MARFAN.
Auguste BROCA.
LEGUEU.
FAURE.
DE LAPERSONNE.
SEBILLEAU.
LANCLOIS, agrégé.

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.	DESMAREST.	LAIGNEL-LAVASTINE	PHILIBERT.
ABRAMI.	DUVOIR.	LARDENNOIS.	RATHERY.
ALGLAVE.	FIESSINGER.	LE LORIER.	REITTERER.
BASSET.	GARNIER.	LEMIERRE.	RIBIERRE.
BAUDOUIN.	GOUGEROT.	LEREBOULLET.	RICHAUD.
BLANCHETIÈRE	GUENIOT.	LEQUEUX.	ROUSSY.
BRANCA.	GUILAIN.	LERI.	ROUVIÈRE.
CAMUS (J.).	GUILLEMINOT.	LÉVY-SOLAL.	SCHWARTZ.
CHEVASSU.	GRÉGOIRE.	MATHIEU.	TANON.
CHAMPY.	HEITZ-BOYER.	METZGER.	TERRIEN.
CHIRAY.	JEANNIN.	MOCQUOT.	TIFFENEAU.
CLERC.	JOYEUX.	MULON.	VILLARET.
DEBRÉ.	LABBÉ (H.).	OKINCZYC.	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MON GRAND-PERE

A LA MEMOIRE DE MA MERE

A MON PERE

A LA MEMOIRE DE MON AMI JEAN MARC

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR ACHARD
Professeur de Clinique médicale à la Faculté,
Membre de l'Académie de Médecine,

Qui m'a fait le grand honneur d'accepter la
présidence de cette thèse.

A MON MAITRE ET AMI
MONSIEUR LE DOCTEUR J. LEVY-VALENSI
Médecin des Hôpitaux,

En témoignage de mon affection très vive et
de ma reconnaissance.

A MON MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ ROUSSY

Médecin-chef de l'Hospice Paul Brousse,
Chef des travaux d'anatomie pathologique
à la Faculté,

Auquel je dois l'idée de ce travail.

Avec l'expression de ma vive gratitude.

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR JEAN LHERMITTE

Médecin de l'Hospice Paul Brousse.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX :

MM. les Docteurs GALLIARD;

RICHE;

LEGROS;

MM. les Professeurs CARNOT;

RENON;

ACHARD;

MM. les Docteurs FUNCK-BRENTANO;

GUINON.

INTRODUCTION

Les premières observations d'une forme particulière d'incoordination motrice, se développant de préférence à l'époque de la puberté, sous l'influence d'une prédisposition héréditaire et frappant plusieurs membres d'une même famille, furent présentées par Friedreich, au Congrès de Spire, en 1861. Mais ce n'est qu'en 1882, à la suite de la thèse de Brousse, que l'ataxie héréditaire prit le nom de maladie de Friedreich. En 1884, Charcot l'envisagea comme une maladie spéciale et la sépara de l'ataxie locomotrice et de la sclérose en plaques. Les travaux que suscita la maladie de Friedreich sont, au reste, remarquablement nombreux dans le monde entier. Nous rappellerons ceux de Carpenter, de Kellog, Eweret-Smith, Dreschfeld, Gowers, Sanger Brown, en Angleterre; — de Kahler et Pick, Schmid, Schultze, Moebius, Leubuscher, en Allemagne; — de Rüttimeyer, en Suisse; — de Bianchi et de Seppili, en Italie; — de Brousse, de Féré, de Charcot, Brissaud, Joffroy, Blocq, Gilles de la Tourette, Huet, Soca, Surmont, Ladame, Letulle et Vaquez, Marinesco, Londe, Auscher, en France.

M. Pierre Marie, en 1894, décrivit sous le nom d'hé-

rédo-ataxie cérébelleuse, une affection, à la fois héréditaire et familiale, caractérisée par l'apparition de la titubation et de l'incoordination cérébelleuse chez plusieurs membres de la même famille. Il en fit une maladie autonome. Il est incontestable qu'il existe des analogies frappantes entre cette affection et la maladie de Friedreich. Cependant il semble bien qu'elle en diffère tout au moins par son début à un âge plus avancé, par la fréquente absence de scoliose et de déformation des pieds, et surtout par l'état des réflexes tendineux qui sont conservés ou exagérés.

Toutefois l'étude anatomique de ces cas a apporté sur eux une lumière nouvelle qui élargit singulièrement la conception qu'on s'en pouvait faire. Et MM. Déjerine et André-Thomas purent dire alors que « L'hérédo-ataxie cérébelleuse n'est pas une maladie autonome, mais un syndrome commun à plusieurs affections familiales du système nerveux reconnaissant comme substratum anatomique des lésions de siège et de nature différents ». Et ils ajoutent : « L'hérédo-ataxie cérébelleuse est un syndrome relevant soit d'une lésion du cervelet de nature variable (petitesse ou agénésie, atrophie dégénérative, sclérose), soit des lésions des voies afférentes ou efférentes du cervelet; dans chaque groupe, à côté de l'hérédité et du caractère familial, à côté des symptômes cérébelleux et des lésions des systèmes cérébelleux, il existe quelques particularités anatomiques et cliniques qu'on ne trouve pas dans les autres groupes. Ainsi envisagée, l'hérédo-ataxie cérébelleuse

comprend tout aussi bien la maladie de Friedreich... Il ne faut l'accepter que comme un titre de convention qui a servi à grouper des observations de malades ayant des symptômes communs, mais dont la nature de l'affection restait indéterminée ».

MM. Ch. Foix et Trétiakoff, dans une communication récente à la *Société médicale des Hôpitaux* (30 juillet 1920) reprirent la question en vue d'établir qu'il existe des lésions médullaires dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse, que ces lésions sont complètement différentes de celles de la maladie de Friedreich, et qu'elles font de l'hérédo-ataxie une entité anatomo-clinique distincte, en dehors même de la question de l'atrophie du cervelet. L'examen anatomique de cinq cas de maladie de Friedreich et de quatre cas d'hérédo-ataxie cérébelleuse fait l'objet de ce travail. Et MM. Foix et Trétiakoff concluent à l'individualité de l'hérédo-ataxie cérébelleuse « parfaitement caractérisée au point de vue de ses lésions médullaires ». Ils l'isolent « complètement dans le groupe des maladies familiales, malgré les parentés qui font de ce groupe une seule famille morbide ». Ils disent enfin : « Malgré la prépondérance des lésions sur tel ou tel système de fibres, il n'y a ni dans l'hérédo-ataxie ni dans la maladie de Friedreich de systématisation absolue. L'atteinte du névraxe est diffuse à un examen minutieux ».

Tel est l'état présent de la discussion. Celle-ci n'est pas close. Et il ne semble pas que, dans l'état actuel de nos connaissances, elle puisse jamais l'être. Il

existe, en effet, entre la maladie de Friedrich et l'héredo-ataxie cérébelleuse de nombreux types intermédiaires (*Thèse de LONDE*) qui anatomiquement et cliniquement rendront le partage difficile entre les deux thèses en présence. Les travaux de Raymond renforcent encore cette conviction.

Nous avons cru devoir insister un peu longuement sur ce point de détail, car, en effet, l'état des réflexes tendineux et cutanés étant différent dans les deux affections, il importait de bien préciser dès le début ce que nous entendions par maladie de Friedreich et par héréo-ataxie cérébelleuse. Nous voulons faire remarquer, par surplus, que nous admettons entièrement les réserves de Londe quant à l'existence de formes intermédiaires.

A vrai dire, si la présente étude porte sur la maladie de Friedreich, elle a plus spécialement trait à l'intensité des réflexes de défense au cours de cette affection.

Depuis qu'ils ont été décrits, pour la première fois, semble-t-il, par Prochaska, en 1784, les réflexes de défense n'ont cessé d'intéresser les physiologistes et notamment Schiff, Vulpian, Brown-Sequard. L'expérience de Prochaska consiste en ceci : On coupe la moelle dorsale d'une grenouille. Si, ensuite, on pique l'extrémité d'une patte postérieure, on voit l'animal retirer brusquement la patte en en fléchissant les divers segments les uns sur les autres. Ce retrait brusque, cette défense en quelque sorte, valurent à ce mode réactionnel le nom de « réflexe adapté défensif » que lui donnait Vulpian, et que tend à lui con-

server M. Babinski sous une forme légèrement modifiée (réflexe de défense). Mais MM. Pierre Marie et Foix, se basant sur les expériences de Sherrington (chien spinal) pour qui le mouvement de défense de l'animal ne serait que l'ébauche du rythme normal de la marche, ont proposé, plus exactement, semble-t-il, de remplacer l'expression « réflexe de défense » par celle de « réflexe d'automatisme médullaire ». Il est certain que cette expression, moins finaliste, n'est pas, autant que la précédente, sujette à critiques.

Quoiqu'il en soit, les réflexes de défense ne sont qu'un cas particulier des syncinésies; mais il s'agit là de mouvements associés de différents segments du membre inférieur ou des deux membres.

Latents à l'état normal, les réflexes d'automatisme et de défense s'exaltent et deviennent apparents dans les états pathologiques qui s'accompagnent de lésions du faisceau pyramidal. On les observe surtout aux membres, et c'est aux membres inférieurs qu'ils sont les plus fréquents et les plus marqués.

Cette question des réflexes d'automatisme médullaire qui prêta matière à tant d'observations et de discussions paraît cependant assez neuve pour ce qui a trait à la maladie de Friedreich.

C'est à la séance de la *Société de Neurologie* du 7 mars 1912 que MM. Babinski, Vincent et Jarkowski attirèrent, pour la première fois, semble-t-il, l'attention sur l'intensité des réflexes cutanés de défense dans la maladie de Friedreich. Ils avaient eu l'occasion d'observer ce phénomène chez quatre malades. Chez

tous quatre, ils constatèrent la remarquable intensité des réflexes cutanés de défense coïncidant avec l'abolition complète des réflexes tendineux. Et ils crurent pouvoir préciser que l'exagération des réflexes cutanés de défense était d'autant plus intense que la maladie était plus avancée dans son évolution.

M. André Thomas, dans une précédente communication à la *Société de Neurologie* (1^{er} février 1912), avait déjà signalé, à propos d'une maladie de Friedreich, l'antagonisme manifeste entre l'abolition des réflexes tendineux et la vivacité des réflexes cutanés de défense.

Dans une étude clinique, parue dans la *Revue neurologique* de Mars 1915, M. Babinski, traitant avec ampleur la question des réflexes de défense écrit que « dans la maladie de Freidreich, les réflexes de défense sont très amples et très brusques; que parfois le territoire cutané, dont l'excitation est susceptible de les provoquer, est très vaste, qu'il peut même comprendre toute la surface du corps, et qu'en outre l'exagération des réflexes de défense présente ici cette particularité, digne d'attention, de coïncider avec l'abolition des réflexes tendineux et une absence complète de contracture ».

Sur cette même question enfin MM. Pierre Marie et Foix écrivirent leur mémoire original intitulé : « Les réflexes d'automatisme dits de défense » (*Revue neurologique d'avril* 1915). Ils y traitent la sémiologie de ces réflexes, leur signification physiologique, leur valeur diagnostique en pathologie. Selon ces auteurs,

« tous ces mouvements dits de défense expriment l'automatisme de la moelle libérée. Celui-ci s'exalte lorsque, sous l'influence d'une altération quelconque, la moelle se trouve soustraite à l'influence du cerveau ». Nous assistons ainsi à une application des conceptions de Hugling Jackson. « L'automatisme, poursuivent MM. Marie et Foix, tend alors à reproduire les plus importantes des fonctions médullaires et assez spécialement, mais non exclusivement, l'automatisme de marche. Ainsi se trouve justifié le terme à la fois exact et suffisamment compréhensif de réflexes d'automatisme ». MM. Marie et Foix notent, eux aussi, l'exagération des réflexes d'automatisme ou de défense au cours de la maladie de Friedreich. Ils ajoutent qu'« on peut également l'observer, mais de façon plus inconstante et moins marquée, au cours de l'hérédo-ataxie cérébelleuse ». Et ayant constaté, aussi bien dans la maladie de Friedreich que dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse, la brusquerie, la vivacité des réflexes de défense, ils estiment que cette grande brusquerie dépend en partie de l'atteinte des cordons postérieurs et des conducteurs cérébelleux.

Quant à la valeur localisatrice de ces réflexes, les auteurs ne sont pas d'accord. Pour MM. Babinski et Jarkowski, les réflexes de défense marquent la limite inférieure d'une lésion de la moelle, alors que l'anesthésie en marque le plus souvent la limite supérieure. Si MM. Marie et Foix estiment que « l'absence des réflexes d'automatisme, par excitation d'un territoire donné, permet, quand la série de ces réflexes est bien

développée, de conclure à l'existence d'une lésion médullaire ou radiculaire de hauteur correspondante », ils font des réserves sur le surplus de la proposition de MM. Babinski et Jarkowski.

Nous devons ajouter que les nombreux faits recueillis pendant la guerre, et en particulier les importants travaux sur les blessures de la moelle publiés par nos maîtres MM. Roussy et Lhermitte, sont venus confirmer et préciser la valeur et la signification de ces réflexes d'automatisme.

A la suite de MM. Babinski, Vincent et Jarkowski, nous avons, avec notre maître M. le Professeur agrégé Roussy, observé, à l'Hospice Paul Brousse, un cas de maladie de Friedreich au cours de l'examen duquel nous avons été frappés par la vivacité et la brusquerie des réflexes cutanés de défense. Ce malade fut présenté à la Société de Neurologie du 5 février 1920. C'est l'étude de cette observation qui nous a incité à approfondir davantage cette question.

Nous avons pu y parvenir grâce à l'aide de notre maître M. Lhermitte, dans le service duquel nous avons pu recueillir une nouvelle observation.

Pour l'élaboration de ce travail, notre ami et maître M. Lévy-Valensi a bien voulu, une fois de plus, nous prouver son affectueuse sollicitude en nous prodiguant ses conseils renouvelés, et notre ami L. Cornil nous a été particulièrement utile par maints renseignements bibliographiques.

Au seuil de cette étude, nous tenons à les remercier tous pour l'obligeante attention qu'ils n'ont cessé de

nous témoigner au cours de nos études, et, plus spécialement, durant les deux années où, sous leur bienveillante direction, nous remplîmes les fonctions d'interne, à l'Hospice Paul Brousse, à Villejuif.

CHAPITRE PREMIER

LES FAITS

Comme nous l'avons indiqué dans l'introduction de ce travail, l'étude des réflexes cutanés de défense ou d'automatisme médullaire dans la maladie de Friedreich n'a jusqu'ici que fort peu attiré l'attention des auteurs, et nous n'en avons pas trouvé trace dans la plupart des traités classiques. Seuls MM. Babinski, Vincent et Jarkowski d'une part, et M. André-Thomas, d'autre part, ont signalé cinq cas de maladie de Friedreich en notant la particulière vivacité des réflexes d'automatisme.

Nous apportons deux observations nouvelles qui ont été recueillies par nous à l'hospice Paul Brousse (Villejuif), l'une dans le service de notre maître M. G. Roussy, l'autre dans le service de M. Lhermitte. Nous avons cru devoir donner à la première, qui fit l'objet d'une communication à la Société de Neurologie du 5 février 1920, un certain développement. C'est, en effet, en nous consacrant à son étude que nous en vîmes à remarquer le réflexe particulier que nous

décrivons plus loin sous le nom de « Réflexe croisé d'adduction et de rotation interne ».

OBSERVATION I

L..., Alfred, 19 ans, sans profession.

ANTÉCÉDENTS.

a) *Héréditaires.* — Père, 46 ans, bien portant. Sobre. Pas de spécificité avouée.

Mère, 39 ans, bien portante. A eu quatre enfants : deux filles, bien portantes ; deux fils : l'un qui est l'objet de cette observation ; l'autre, âgé de 11 ans, qui est plutôt petit pour son âge et nettement obèse (Taille : 1 m. 33. Poids [habillé] 38 kilogs 500) qui ne présente aucun trouble moteur et dont les réflexes sont normaux.

Aucun antécédent pathologique parmi les autres membres de la famille.

b) *Personnels.* — Pas de maladies de l'enfance, hors une broncho-pneumonie à 18 mois. Scarlatine à 11 ans, alors que la maladie actuelle était nettement établie.

HISTOIRE DE LA MALADIE.

Elle commence à se manifester, à l'âge de 7 ans, par une fatigue survenant promptement après le moindre effort. L'enfant se plaint de fourmillements dans les jambes, et il est heureux de trouver un siège pour se reposer. Il allait alors à l'école ; la démarche était fréquemment incertaine ; les chutes, nombreuses ; et il était long à se relever. A la suite d'un effort un peu prolongé, les mains se mettent à trembler. Six mois après, la titubation s'installe. Par précaution l'enfant suit les murs pour y trouver un appui ; il n'avance qu'en hésitant, les jambes tantôt écartées, tantôt entrecroisées, pour ainsi dire emmêlées. Le haut du corps reste ferme. La tête se balance de droite et de gauche, mal-

gré tous les efforts pour la fixer. De plus en plus, les jambes deviennent lourdes et maladroites. L'enfant a peine à les soulever au-dessus du sol. Il raconte qu'il les lançait plus ou moins de travers et qu'il les laissait retomber pesamment à terre. Quand il s'arrête, tout son corps oscille; ces oscillations augmentent pendant un certain temps, puis diminuent progressivement. Cependant l'équilibre statique n'est obtenu que par un incessant déplacement des pieds. La nuit augmente le manque de stabilité. Malgré ces difficultés ambulatoires qui s'accroissent constamment, presque régulièrement, l'enfant va à l'école jusqu'à 14 ans. Puis il est obligé de rester à la maison. Les troubles s'accroissent toujours, les chutes sont plus fréquentes, mais le tremblement des mains diminue. Ce tremblement ne persiste que dans la préhension des objets. Des troubles de la parole s'installent, mais les souvenirs de l'enfant et de son entourage sont confus quant à leur date d'apparition. Il reste 18 mois chez ses parents. Il s'occupe à lire, étant dans l'impossibilité de travailler manuellement ou d'aller se promener. Son humeur, naturellement aimable, n'est pas altéré. Il partage les jeux de ses frères et sœurs.

Sa famille demande son admission dans un hospice. Il entre à Paul Brousse le 21 juin 1918.

ETAT ACTUEL.

1° *Motilité.* — Le malade est incapable de marcher seul. Il est toujours ou couché dans son lit ou assis dans son fauteuil. Avec l'aide de deux personnes, il parvient à se lever de son siège, en donnant l'impression d'un grand effort musculaire. Il faut le soutenir sous les aisselles car les jambes semblent fuir sous lui. Debout, il apparaît voûté, et l'on constate facilement une déformation thoracique et une scoliose (réductible) très prononcée, à convexité droite. Il s'appuie sur le bord externe de son pied

gauche tourné en adduction au point que la malléole péronnière touche presque le sol. Ce pied gauche est creux, fortement cambré, tassé dans le sens antéro-postérieur, avec extension forcée de la première phalange des orteils et flexion des autres phalanges; le gros orteil est très relevé et comme implanté sur la face dorsale du pied. Dans la marche, au prix, semble-t-il, d'une dépense musculaire énorme, le malade soulève une jambe, la lance maladroitement en avant, en lui faisant décrire un mouvement de circumduction, le pied retombe pesamment sur le sol, etc... Tout cela s'accompagne de gestes multiples, sans coordination. Les bras étendus tâtonnent pour trouver un appui; la tête penchée en avant oscille à droite et à gauche, et, à chaque pas, est lancée en avant comme un bélier. Un rictus crispe le visage et s'exagère à chaque effort. La station debout, sans aide, est impossible; le malade tombe et, étant tombé, s'agite vainement pour se relever.

La dysmétrie est très nette. Diverses épreuves la mettent en évidence : *a)* Epreuve de la préhension. — La main s'ouvre d'une manière exagérée pour saisir ou lâcher un verre. L'avant-bras reste en adduction et se fléchit sur le bras d'une façon exagérée, puis la main s'abat sur le verre après avoir tâtonné, plané. Les doigts s'écartent trop. Dans la préhension des petits objets (une épingle) on observe de même l'ouverture exagérée du pouce et de l'index. *b)* Cette dysmétrie est nette encore dans la projection de l'index sur le nez ou sur l'oreille, les yeux étant clos. Elle est plus marquée à gauche. *c)* Epreuve du renversement de la main. — Le mouvement de pronation est exagéré, et le pouce s'abaisse davantage du côté gauche. Les deux mains décrivent quelques oscillations de haut en bas et de bas en haut avant de se maintenir au repos. *d)* L'écriture, tremblée, présente le phénomène du ressaut. *e)* L'épreuve de la flexion de la cuisse est plus marquée pour le côté gauche.

f) La régularité du mouvement est altérée et la discontinuité des mouvements se présente avec les caractères d'un véritable tremblement. Mais ce tremblement fait défaut au repos. g) La parole est pénible, traînante, monotone, explosive. L'adiadococinésie est aussi très nette. Le malade a perdu la faculté d'exécuter des mouvements alternatifs à succession rapide. L'asynergie est plus marquée à gauche. Couché sur le dos, les bras croisés sur la poitrine, le malade fait des efforts pour s'asseoir, il n'y réussit que très difficilement. Les cuisses se fléchissent fortement sur le bassin et les talons s'élèvent au-dessus du plan du lit (surtout à gauche).

Il y a possibilité d'imprimer des attitudes aux articulations sans que le malade les corrige ni offre la moindre résistance. Oscillations à grande amplitude des bras, surtout à gauche. Ballotement des mains, nette, sans toutefois que l'agitation soit folle. Hypotonie nette, plus marquée à gauche. Epreuve d'Holmes-Stewart : positive.

2° *Réflexivité*. — Tous les réflexes tendineux sont abolis. Les réflexes abdominaux et crémastériens existent, mais très faibles. En recherchant le réflexe cutané plantaire par excitation soit du bord externe soit du bord interne du pied, on obtient : 1° Babinski net et éventail; 2° Un mouvement de retrait du membre inférieur excité, mouvement consistant en flexions des différents segments les uns sur les autres : flexions du pied sur la jambe, de la jambe sur la cuisse, de la cuisse sur le bassin; 3° Si on empêche la flexion du membre excité, on constate du côté opposé (à droite quand on excite la face plantaire gauche) un mouvement de rotation interne et d'adduction de tout le membre inférieur et une flexion du pied et des orteils (réflexe croisé d'adduction et de rotation interne). La moindre excitation peut suffire à produire ce réflexe. On

découvre brusquement le malade dans son lit : l'action du froid sur la peau provoque le réflexe croisé. On l'obtient non seulement par excitation de la plante du pied, mais aussi par friction ou pincement de la peau de la jambe, de la cuisse, du ventre, de la face et même du cuir chevelu.

Quant aux yeux, les pupilles sont égales, et réagissent à la lumière. Pas de nystagmus franc, mais mouvements nystagmiformes dans les mouvements de déplacement extrême des yeux.

3° *Sensibilité*. — Elle n'est troublée dans aucun de ses éléments.

4° *Etat général*. — Bonne nutrition. Pas d'amyotrophie. Organes génitaux normalement développés. Pas de troubles sphinctériens. Quelques troubles vaso-moteurs : sueurs profuses (hyperhydrose plantaire).

5° *Etat psychique*. — Sait lire et écrire. Intelligence d'apparence normale, mais un certain puérilisme se marquant dans la conversation, dans les lectures (le malade se complaît à lire les journaux enfantins). Affectivité conservée. Sens génital normal.

En résumé : maladie de Friedreich, avec abolition des réflexes tendineux, incoordination motrice, titubation, pied bot, scoliose, réflexes cutanés de défense particulièrement vifs. Description du réflexe croisé d'adduction et de rotation interne. Le caractère familial manque. A noter enfin un certain puérilisme mental.

OBSERVATION II

V... Marcel, 18 ans, sans profession,

Le père, teinturier, est de constitution faible, mais sans

tare cliniquement décelable. La mère, très petite, a une brièveté des doigts très marquée; faciès éthylique, tremblement des extrémités. A eu quatre enfants : deux morts, l'un à deux mois, l'autre à 7 mois, de gastro-entérite; un mort-né. V... est né à terme.

V... n'a été atteint d'aucune maladie infectieuse, sauf une coqueluche à l'âge de 5 ans. N'a marché qu'à 22 mois.

Les premiers troubles de la locomotion : ataxie, titubation se manifestent dès l'âge de 4 ans. La maladie se développe rapidement, immobilisant bientôt le malade. Elle offre tous les caractères de la maladie de Friedreich : troubles de la station et de la marche, ataxie. Mais ce qui frappe tout particulièrement, c'est l'état de dénutrition intense : maigreur, peau ichtyosique. L'enfant repose dans le decubitus dorsal, les membres inférieurs fléchis à l'extrême (jambe sur cuisse, cuisse sur bassin) et en abduction; les talons contre les fesses, leur face externe contre le plan du lit. L'atrophie musculaire générale, plus marquée aux membres inférieurs, s'accompagne de troubles trophiques. Les pieds sont fusiformes; le métatarse déjeté en masse au dehors; les orteils en flexion prononcée. Les ongles sont striés, incurvés, épais. Déformation des voûtes plantaires : pieds creux.

Scoliose dorso-lombaire à convexité droite.

Dents saines, normalement implantées. Tubercules de Carabelli. Leucoplasie buccale.

L'enfant se plaint de vives douleurs épigastriques, se renouvelant chaque mois, et s'accompagnant d'une intolérance stomacale absolue. Ces crises rappellent beaucoup les crises gastriques du tabes; à noter cependant qu'il nous a été donné parfois de les calmer avec une injection d'eau distillée (ce qui pourrait permettre de penser à un élément pithiatique).

La réflectivité présente les troubles typiques que l'on

rencontre dans la maladie de Friedreich : les réflexes tendineux sont abolis. Par contre les réflexes cutanés sont remarquablement vifs. Babinski bilatéral. Réflexes d'automatisme médullaire très marqués : phénomènes des raccourcisseurs ; réflexe d'allongement croisé ; réflexe rythmique (non provoqué, mais signalé par le malade. Voir plus loin) ; réflexe croisé d'adduction et de rotation interne.

Pupilles égales, réagissant à la lumière. Nystagmus provoqué à gauche.

Pas de troubles sphinctériens.

Troubles de la parole très marqués : dysarthrie ; intonation monotone, pleurarde ; parole nasonnée, hésitante, saccadée, explosive.

La sensibilité n'est pas troublée dans son ensemble ; on note toutefois un élargissement des cercles de Weber à la partie antérieure des deux avants-bras.

Quelques troubles vaso-moteurs : légère hyperhydrose plantaire.

L'intelligence paraît à peu près intacte. L'enfant sait lire. Puérilisme mental. Affectivité conservée.

Réaction de Bordet-Wassermann : négative.

En résumé : maladie de Friedreich. Réflexes tendineux abolis. Réflexes de défense très vifs : phénomène des raccourcisseurs, réflexe d'allongement croisé, réflexes rythmiques, réflexe croisé d'adduction et de rotation interne. Puérilisme mental.

Analysons la nature et la qualité des réflexes d'automatisme médullaire décrits au cours des deux observations qui viennent d'être relatées.

MM. Pierre Marie et Foix, dans leur mémoire de la Revue Neurologique du mois d'avril 1915, rappellent qu'ils avaient montré précédemment que les mouve-

ments réflexes que l'on peut déterminer au niveau des membres inférieurs se ramènent à trois types principaux :

1° *Phénomène des raccourcisseurs;*

2° *Phénomène des allongeurs;*

3° *Réflexe d'allongement croisé.*

Auxquels ils ajoutent un réflexe rythmique qui peut être homolatéral ou croisé.

Ils les décrivent ainsi :

1° Le phénomène des raccourcisseurs, le plus fréquent et le plus important, consiste « essentiellement en un mouvement synergique de triple retrait : du pied sur la jambe, de la jambe sur la cuisse, de la cuisse sur le bassin. Le retrait débute en général par le pied, pour se propager ensuite aux deux autres segments ». Ce réflexe peut être provoqué par des excitations superficielles ou profondes.

Nos malades présentent ce phénomène avec une très grande netteté. Il n'est même pas besoin pour cela d'exciter leur sensibilité profonde et de leur imposer la flexion passive des orteils. Le simple fait de passer la pointe d'une épingle sur la plante du pied, le léger frottis, à peine appuyé, d'un pinceau ou d'un morceau d'ouate, voire un souffle chaud ou froid irritant cette région plantaire suffisent à provoquer le phénomène des raccourcisseurs. On ne peut manquer d'être frappé par la vivacité, la brusquerie de ces mouvements. Et, à ce propos, il est bon de remarquer que nous n'attachons de valeur sémiologique aux réflexes d'automat-

tisme qu'autant que les malades sont incapables d'exécuter volontairement les mouvements coordonnés qui leur correspondent. D'autre part, la volonté frénatrice du malade ne peut empêcher ces mouvements de se produire.

Le retrait du membre inférieur excité s'accompagne chez nos deux malades d'un retrait, sinon tout à fait symétrique, du moins de même essence, du membre inférieur opposé. Et cela encore est conforme aux descriptions de MM. Pierre Marie et Foix.

Si l'on analyse le détail de ce phénomène des raccourcisseurs, on constate que les différents mouvements dont le membre inférieur excité est le siège dans ses divers segments se produisent toujours suivant un ordre immuable. On excite la plante du pied. On constate tout d'abord une extension vive et franche du gros orteil sur le métatarse (signe de Babinski), puis retrait du pied sur la jambe, puis flexion de la jambe sur la cuisse, enfin flexion de la cuisse sur le bassin. L'ordre des mouvements se produit toujours de l'extrémité périphérique du membre vers sa racine. Il nous a été donné de le constater d'une autre manière. Si, avant tout autre examen, le malade étant depuis longtemps au repos dans son lit, loin de toute excitation ayant pu communiquer à son système nerveux une irritabilité particulière, — si, dans ces conditions, on chatouille très faiblement la plante du pied avec un pinceau, on n'obtient pas l'ensemble des mouvements de retrait précédemment décrits, mais seulement la manifestation, ou l'ébauche des premiers

mouvements de la série : à savoir, le signe de Babinski et le retrait du pied sur la jambe; les autres segments du membre inférieur restant immobiles. En somme, le premier des mouvements de retrait, se manifestant à la plus faible excitation, est l'extension du gros orteil sur le métatarse. En nous basant sur cette observation maintes fois répétée, nous serions assez tentés de nous rallier à l'opinion des auteurs qui voient dans le signe de Babinski le premier des réflexes de défense, ou, plus exactement, le premier des réflexes d'automatisme médullaire. Dans les mouvements normaux de la marche, l'extension du gros orteil sur le métatarse est physiologique et précède la flexion du pied sur la jambe.

La zone réflexogène n'est pas limitée à la plante du pied. Chez nos malades, elle s'étend à la face dorsale du pied et, sur la jambe, jusqu'à deux ou trois centimètres au-dessous du genou. Chez le jeune L... (Obs. I) la zone réflexogène est même extraordinairement étendue. Une excitation cutanée de n'importe quelle partie du corps : membre inférieur, abdomen, thorax, membre supérieur, lobe de l'oreille, cuir chevelu, suffit à provoquer un phénomène des raccourcisseurs d'une vivacité remarquable.

Nous croyons enfin devoir insister quelque peu, sinon sur le mode de production de ces mouvements de retrait, du moins sur leur mode de développement. Il importe, en effet, de bien les différencier des mouvements de retrait normaux ou volontaires. Quand on excite, chez un individu normal, la plante du pied par

un frottis d'épingle, on constate de la part de l'individu un mouvement de retrait de tout le membre offensé. Ce mouvement est vif d'emblée, mais sa brusquerie ne tarde pas à s'atténuer, et le mouvement de retrait décroît progressivement dans son intensité. Chez le Friedreich, tout au contraire, — et nous avons toujours constaté ce phénomène chez nos malades — le mouvement de retrait, lent à se produire au début devant l'excitation, s'accélère à mesure qu'il se développe, pour s'achever par des flexions des divers segments du membre qui sont d'une vivacité particulièrement remarquable. Il y a, en somme, antinomie absolue entre le développement de l'intensité du geste de retrait chez l'individu normal et chez le Friedreich. Chez le premier, l'intensité va en décroissant; chez le second elle va, au contraire, en croissant. Mais ces différences, d'observation courante, sont, au demeurant, assez bien connues pour que nous ne jugions pas nécessaire de prolonger davantage notre commentaire à leur propos.

2° Le phénomène des allongeurs est décrit par MM. Marie et Foix comme consistant « en la contraction des muscles extenseurs, déterminant ainsi l'allongement global des trois segments »:

Nous ne l'avons pas trouvé chez nos malades.

Mais, par contre, nous avons constaté chez tous deux le réflexe d'allongement croisé. Si on excite la plante du pied et qu'on s'oppose au mouvement de retrait du membre inférieur, en même temps le

membre inférieur opposé s'allonge dans ses divers segments.

3° Nous n'avons pu observer de réflexes rythmiques. Cependant un de nos malades (Obs. II) se plaint d'être maintes fois réveillé par ce qu'il appelle des secousses musculaires dans les deux membres inférieurs. Ceux-ci se fléchiraient, puis reviendraient au repos dans la position allongée, et tout cela d'une façon rythmique. Nous n'avons jamais été les témoins de ce phénomène, et nos excitations n'ont jamais pu le provoquer.

MM. Babinski, Vincent et Jarkowski avaient constaté chez quatre individus atteints de maladie de Friedreich (*Société de Neurologie* du 7 mars 1912) une remarquable vivacité des réflexes de défense. Et ils signalaient à leur sujet un phénomène particulier qu'ils décrivaient en ces termes : « Le malade étant couché sur le dos, quand on pratique une excitation un peu intense au niveau de l'une des cuisses, par exemple, on provoque un mouvement de retrait du membre inférieur consistant en une flexion de la cuisse sur le bassin, de la jambe sur la cuisse, en une flexion dorsale du pied sur la jambe, et une abduction de tout le membre. En général, le mouvement est bilatéral; il n'est pas tout à fait symétrique, cependant; le membre du côté excité se fléchit plus rapidement que celui du côté opposé ».

Il nous a été donné d'observer semblable chose chez nos malades. Le membre excité se retire, en fléchissant ses divers segments l'un sur l'autre, et la

cuisse, en se fléchissant sur le bassin, se porte sensiblement en abduction. Le même mouvement se reproduit du côté opposé, mais avec une intensité très amoindrie.

Mais, en plus de tous ces phénomènes que nous venons de rappeler, il existe chez nos Friedreich un type de réflexe cutané croisé assez particulier, que nous décrivons sous le nom de « Réflexe croisé d'adduction et de rotation interne », et sur lequel il ne nous semble pas que l'attention ait été attirée avant notre communication à la *Société de Neurologie* (5 février 1920).

Avant de le décrire, signalons encore brièvement deux particularités relevées au cours des observations précédentes. A vrai dire, toutes deux sont signalées dans la plupart des traités classiques.

Si, chez nos deux malades, l'intelligence est éparignée, si chez l'un d'eux au moins (Obs. I) elle apparaît même assez éveillée, il n'en reste pas moins que l'expression de la physionomie est plutôt lente et hébétée; le rire est bruyant, explosif, d'une force et d'une durée qui dépasse la cause ayant pu le motiver. Enfin, dans le choix de leurs lectures, tous deux font preuve d'un puérilisme frappant; ils se plaisent à lire des journaux ou des livres ordinairement réservés à la première enfance; ils s'amusent à des jeux de petits enfants; toutes choses qui ne manquent pas de surprendre quand, d'autre part, on considère leur âge.

Enfin, aussi loin qu'aient pu être poussées nos in-

vestigations, nous n'avons trouvé dans les familles de nos malades aucun autre cas de maladie de Friedreich, ou d'hérédo-ataxie cérébelleuse, ou de paraplégie spasmodique spinale familiale.

CHAPITRE II

LE RÉFLEXE CROISÉ D'ADDUCTION ET DE ROTATION INTERNE

Dans ce court chapitre, nous nous proposons seulement d'indiquer comment on recherche le Réflexe croisé d'adduction et de rotation interne, et en quoi il consiste, nous réservant d'exposer plus loin sa signification, dans un essai d'étude critique et pathogénique.

Quand, après avoir légèrement écarté les jambes du malade, on excite, d'une façon un peu prolongée, la plante du pied, en appuyant avec la pointe ou la tête d'une épingle, on voit le membre du côté opposé, préalablement mis en abduction, subir un mouvement d'adduction et de rotation interne. Mais une condition essentielle de sa manifestation, c'est, lorsqu'on pratique l'excitation, de s'opposer en même temps au mouvement de retrait du membre excité. Une autre condition encore, moins importante, à vrai dire, c'est l'abduction préalable du membre non excité; cette abduction peut être très légère, il suffit qu'elle

existe; nous reviendrons plus loin sur ce point de détail.

Ce mouvement d'adduction et de rotation interne présente les caractères types des réflexes cutanés croisés dits de défense.

Il est toujours précédé par le réflexe d'allongement croisé; mais il est aisé de l'en différencier.

A son sujet, nous ferons une remarque précédemment faite à propos du mode de développement des réflexes d'automatisme. Lent au début, le mouvement réflexe d'adduction et de rotation interne tend à se précipiter de plus en plus jusqu'à complète rotation interne du membre.

Ajoutons enfin que pour observer ce réflexe dans toute son ampleur, il est bon que le malade, étendu sur le dos, repose sur un plan dur.

CHAPITRE III

ETUDE CRITIQUE ET PATHOGENIQUE

Il apparaît dès l'abord que l'étude des réflexes dans la maladie de Friedreich est d'un intérêt primordial. Leur modalité dépend directement de l'état anatomo-pathologique de la moëlle, et il est aisé de comprendre que l'étude un peu approfondie des lésions médullaires au cours de la maladie de Friedreich nous fournira tous renseignements utiles sur la nature et la qualité des réflexes observés. Peut-être même, en retour, telle qualité des réflexes pourra-t-elle éclairer le pronostic d'un jour curieux.

Actuellement, le nombre des autopsies de malades ayant succombé à une maladie de Friedreich est assez grand pour qu'on puisse être assuré de la constance des lésions essentielles de la moelle. Celle-ci est atrophiée, grêle, souvent aplatie d'avant en arrière. Les cordons postérieurs sont tout particulièrement altérés; et les zones radiculaires le sont aussi avec une nette prépondérance. Dans les racines postérieures, on note une atrophie très marquée des fibres, et en particulier de la gaine de myéline. Mais si les racines pos-

térieures sont très atrophiées, les cylindraxes des racines postérieures, tout atrophiés qu'ils soient eux aussi, poursuivent leur route jusqu'à la substance grise médullaire; et cette constatation anatomique aiderait à comprendre la relative persistance de la sensibilité objective maintes fois observée. Les cordons latéraux sont presque toujours lésés, surtout dans la zone du faisceau pyramidal croisé et du faisceau cérébelleux direct. L'atrophie du cervelet, assez longtemps méconnue, est aujourd'hui unanimement admise.

« En résumé, comme le disent MM. Déjerine et André Thomas, les lésions sont principalement distribuées dans les régions postérieures de la moelle; elles sont symétriques; mais, pour être moins fréquentes ou plus irrégulières, les altérations des cordons latéraux, des racines postérieures et des nerfs périphériques n'en ont pas moins une grande importance et jouent, sans doute, un rôle assez important dans la production des symptômes ».

Ce bref résumé, quasi schématique, de l'anatomie pathologique de la moelle de Friedreich va nous permettre d'interpréter assez facilement les divers troubles des réflexes. Et tout d'abord, peut-on, après ce qui vient d'être exposé, s'étonner de voir coexister la maladie de Friedreich et les réflexes d'automatisme médullaire? De tels réflexes existent du fait même de la lésion du faisceau pyramidal; ils en sont la manifestation extérieure.

Certains auteurs seraient même portés à établir

une relation directe entre l'intensité des réflexes d'automatisme et l'étendue des lésions anatomiques du faisceau pyramidal; de la qualité de l'intensité du réflexe ils feraient volontiers un élément pronostique de la gravité de la désintégration médullaire (MM. Babinski, Vincent et Jarkowski). Cette hypothèse demande encore à être contrôlée. Pourtant nous serions assez tentés de nous y rallier, parce qu'il nous a paru que les réflexes dits de défense étaient sensiblement moins vifs chez un jeune Friedreich (Obs. I) que chez un autre (Obs. II) déjà plus ancien dans sa maladie.

L'aspect anatomique de la moelle, d'une part, et la vivacité des réflexes d'automatisme, d'autre part, semble imposer à notre esprit avec une force grande l'analogie qui existe entre les phénomènes réflexes sur lesquels nous insistons au long de ce travail et ceux que l'on observe chez le nourrisson. Chez ce dernier, en effet, les réflexes cutanés de défense et le signe de Babinski bilatéral existent, selon la presque totalité des auteurs, dans les trois premiers mois de l'existence. Remarquablement intenses dans les tout premiers jours qui suivent la naissance, leur vivacité s'atténue progressivement à mesure que l'enfant prend de l'âge et que son faisceau pyramidal prend son aspect anatomique définitif. Or, si l'on compare l'état anatomique de la moelle du nourrisson à celui d'une moelle touchée par la maladie de Friedreich, on est frappé par la multitude des traits communs. Dans les deux cas, en effet, la démyélinisation des faisceaux antéro-latéraux, et même postérieurs, est très sensi-

blement la même. Et l'on conçoit que cette constatation permette d'expliquer l'analogie des fonctions automatiques réflexes de la moelle chez le jeune nourrisson et chez le Friedreich.

Quant au mécanisme propre au réflexe d'adduction et de rotation interne, il est bon, pour aider à l'expliquer, de rappeler quelques notions de physiologie. Le mouvement d'adduction et de rotation interne est dû, nous semble-t-il, à l'action prédominante des trois muscles : grand adducteur, droit interne et demi-tendineux. Encore que le muscle grand adducteur paraisse, pour ce qui nous occupe, l'élément le plus actif, l'action des deux autres est cependant certaine. Analysons, au surplus, leur action individuelle.

Le grand adducteur : 1° Porte énergiquement et directement la cuisse dans l'adduction; 2° lui imprime, par son chef supérieur et son chef moyen, un mouvement de rotation en dehors; par son chef inférieur un mouvement de rotation en dedans, lorsqu'elle a été préalablement placée dans la rotation en dehors. Ce dernier point offre à nos yeux une particulière importance, car, dans la description que nous avons faite de notre réflexe, nous avons bien précisé que, pour déterminer son déclenchement, il était nécessaire de placer préalablement le membre inférieur en légère abduction et rotation externe. Dans ce cas alors, le chef inférieur du grand adducteur agit comme il a été indiqué plus haut.

Le droit interne : 1° porte la cuisse dans l'adduc-

tion; 2° imprime à la cuisse un léger mouvement de rotation en dedans.

L'action du demi-tendineux, moins importante, est cependant sensible, car ce muscle détermine la rotation de la cuisse de dehors en dedans.

Les centres médullaires de ces muscles vont, selon Déjerine : 1° pour le grand adducteur de L_3 à L_4 ; 2° pour le demi-tendineux de L_4 à S_1 ; 3° pour le droit interne de L_2 à L_4 .

Si nous tentons maintenant de préciser le mécanisme du réflexe croisé d'adduction et de rotation interne, nous serons enclins à penser que, le mouvement d'adduction et de rotation interne de la cuisse étant provoqué par la contraction combinée du grand adducteur, du droit interne et du demi-tendineux, les segments médullaires des nerfs de ces muscles étant, pour la plupart des anatomistes, échelonnés de L_2 à S_1 , il est vraisemblable que c'est la libération de ces centres qui permet à l'automatisme de se manifester.

Mais nous croyons devoir encore rappeler que le mouvement d'adduction et de rotation interne du membre opposé au côté de l'excitation ne se produit que lorsqu'on s'oppose au mouvement de retrait du membre excité.

CONCLUSIONS GENERALES

1° Les réflexes d'automatisme médullaire peuvent s'observer dans la plupart des cas où le faisceau pyramidal est lésé;

2° L'un des éléments de la Maladie de Friedreich étant une lésion du faisceau pyramidal croisé, il n'est pas surprenant d'y rencontrer fréquemment ces réflexes;

3° Les réflexes d'automatisme coexistent avec le signe de Babinski, et il faut peut-être se ranger à l'avis des auteurs qui font de ce signe un réflexe de défense ébauché;

4° Parmi ces réflexes d'automatisme, nous avons particulièrement attiré l'attention sur le réflexe croisé d'adduction et de rotation interne;

5° L'existence des réflexes d'automatisme complète l'étude sémiologique de la Maladie de Friedreich. Leur intensité pourrait avoir une valeur pronostique.

6° Les réflexes d'automatisme médullaire, ou de défense, dans la Maladie de Friedreich sont à rapprocher de ceux de même ordre observés chez l'enfant avant la myélinisation du faisceau pyramidal.

VU : Bon à imprimer :

Le Président de Thèse,

ACHARD.

VU et PERMIS d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

APPEL.

VU :

Le Doyen,

ROGER.

BIBLIOGRAPHIE

- BABINSKI. — Réflexes de défense (*Revue neurologique*, mars 1915).
- Du phénomène des orteils et de sa valeur sémiologique (*Sem. méd.*, 1898, p. 321).
- Sur la transformation des réflexes cutanés dans les affections du faisceau pyramidal (*Rev. neurol.*, 1904, p. 58).
- BABINSKI, VINCENT et JARKOWSKI. — Des réflexes cutanés de défense dans la maladie de Friedreich (*Rev. neurol.*, 1912, pp. 463-466).
- NONNA BARANOW. — Le phénomène du retrait (*L'Encéphale*, 1912).
- L. BARD. — De l'influence de facteurs périphériques sur la genèse du réflexe pathologique du gros orteil (*Rev. neurol.*, 1907).
- H. BEAUNIS. — Nouveaux éléments de physiologie humaine. Paris, 1888.
- BECHTEREW. — Les fonctions nerveuses. Doin, 1909.
- CL. BERNARD. — Leçons sur le système nerveux. Paris 1858.
- BROWN-SEQUARD. — Lectures on the Physiology and Pathology of the Central Nervous system. 1860.
- Journal de la Physiologie de l'homme et des animaux. 1859-1862.

- Leçons sur le diagnostic et le traitement des principales formes de paralysie des membres inférieurs (Traduit de l'anglais par Richard Gordon. 1865).
- BUZZARD-FARQUARD. — Section complète de la moelle avec retour de l'activité réflexe au-dessous de la lésion (*Proc. of the royal Soc. of med.*, 25 janvier 1917. Tome X).
- CLAUDE (H.) et LHERMITTE (J.). — Etude anatomo-pathologique d'un cas de section totale de la moelle. Recherches sur la réflexivité (*Bull. de la Soc. méd. des Hôpit. de Paris*, 15 février 1916 et *Ann. de méd.*, 1916, n° 4).
- CLAUDE (H.) et LÉVY-VALENSI. — Maladies familiales à manifestations cérébelleuses (in *Traité de médecine et de thérapeutique*, fasc. 32. Baillière, 1922).
- CROCQ. — Physiologie et pathologie du tonus musculaire, des réflexes et de la contracture (*XI^e Congrès des aliénistes et neurologistes de France et des pays de langue française*. Limoges, 1901).
- Tonus, réflexes et contractures (*Congrès de neurologie et de psychiatrie*. Gand, 1913. Discours d'ouverture).
- J. COLLIER. — The effects of total transverse lesion of the Spinal cord in man. *Brain*, 1904.
- DÉJERINE. — Traité de pathologie générale, t. V. Sémiologie des réflexes. Paris, 1901.
- DÉJERINE et ANDRÉ-THOMAS. — Maladies de la moelle épinière (in *Traité de médecine et de thérapeutique*, tome XXXIV. Paris, 1909).
- DÉJERINE et LÉVY-VALENSI. — Paraplégie cervicale d'origine traumatique. Ecrasement de la moelle épinière au niveau du VII^e segment cervical (*Rev. neurol.*, 1911).
- DÉJERINE (J. et A.) et MOUZON. — Sur l'état des réflexes dans les sections complètes de la moelle (*Rev. neurol.*, mars 1915).
- P. DELBET. — Sur la valeur diagnostique de l'abolition

- des réflexes dans les plaies de la moelle (*Soc. de chir.*, 11 décembre 1901).
- I. DREYFUS-ROSE. — Du tonus et des réflexes dans les sections et compressions supérieures de la moelle (*Thèse de Paris*, 1905).
- G. B. DUCHENNE (de Boulogne). — Physiologie des mouvements. Paris, 1867.
- LÉON FREDERICQ et J. P. NUEL. — Eléments de physiologie humaine. Gand et Paris.
- VAN GEHUCHTEN. — Réflexes cutanés et réflexes tendineux (*Rev. neurol.*, 1900).
- Les centres nerveux cérébro-spinaux. 1908.
- GOLDSCHIEDER. — Physiologie der Hautsinnersnerven. Leipzig, 1898.
- GUILLAIN et BARRÉ. — Les plaies de la moelle épinière par blessures de guerre (*Presse méd.*, 9 novembre 1916).
- GLEYS. — Traité de Physiologie. Baillière.
- HEAD (H.) et RIDDOCH (G.). — The automatic Bladder excessive sweating and some others reflex conditions in grosse injuries of the spinal cord. Brain, 1918, vol. XII.
- L. HERMANN. — Handbuch der Physiologie. Leipzig, 1879.
- JACKSON. — Neurological fragments (*British med. Journal*, mars 1892).
- JAVORSKY. — De la paralysie des membres inférieurs avec exagération des réflexes cutanés de défense (*Moniteur neurologique russe*. 1913, fasc. 3).
- INGELHANS (de Lille). — Les idées actuelles sur la nature des réflexes cutanés de défense (*Gazette des Hôpitaux*, 29 novembre 1913).
- LAPINSKI. — De la suppression des actes réflexes dans la partie paralysée du corps lors de la compression des régions supérieures de la moelle épinière (*Moniteur neurologique russe*. 1902, t. X).

LESNÉ et BINET. — Physiologie normale et pathologique du nourrisson. Masson, 1921.

LHERMITTE (J.). — Sémiologie de la phase tardive de la section totale de la moelle dorsale (*Progrès méd.*, 12 mars 1918).

— Sur la réflectivité et les phénomènes d'automatisme dans la section complète de la moelle dorsale (*Soc. de neur.*, mars 1919).

— La section complète de la moelle. Maloine, 1919.

— La rigidité décérébrée. Données physiologiques et applications cliniques (*Ann. de méd.*, t. X, n° 3, 1921).

— La physiopathologie des réflexes tendineux, cutanés, défensifs et viscéraux (*Gazette des Hôpitaux*, oct. 1919).

LENORMAND. — Etude sur la localisation des réflexes dans l'axe cérébro-spinal (*Thèse de Paris*, 1902).

L. MARCHAND et CL. VURPAS. — Quelques considérations sur le mécanisme physiologique des réflexes (*Rev. neurol.*, 1901).

PIERRE MARIE. — Leçons sur les maladies de la moelle. Paris, 1892.

PIERRE MARIE et CH. FOIX. — Sur le retrait réflexe du membre inférieur provoqué par la flexion forcée des orteils (*Rev. neurol.*, 1910).

— Les réflexes d'automatisme médullaire et le phénomène des raccourcisseurs. Leur valeur sémiologique. Leur signification physiologique (*Rev. neurol.*, n° 10, 13 mai 1912).

— Le réflexe d'allongement croisé du membre inférieur et les réflexes d'automatisme médullaire (*Soc. de neur.*, 9 janvier 1913).

— Réflexes d'automatisme médullaire et réflexes dits « de défense ». Le phénomène des raccourcisseurs (*Sem. méd.*, 20 oct. 1913).

— Les réflexes d'automatisme dits de défense (*Rev. neurol.*, avril 1915).

- C. MARINESCO et D. NOÏCA. — Sur les réactions des membres inférieurs aux excitations extérieures chez l'homme normal et chez le paraplégique spasmodique : mouvements de défense normaux, mouvements de défense pathologiques (*Rev. neurol.*, 30 avril 1913).
- MONAKOW (V.). — Die lokalisation im Grosshirn. 1914.
- MORAT et DOYON. — Traité de physiologie. T. II. Fonctions d'innervation. Paris.
- NOÏCA. — Sur le mécanisme du signe de Babinski (*Journ. de neurol. de Bruxelles*, n° 6, 1908).
- NOÏCA et SAKELARU. — Le réflexe plantaire et le phénomène des orteils (signe de Babinski) au point de vue physiologique et physiopathologique (*Sem. méd.*, 1906).
- H. OPPENHEIM. — Zur Pathologie der Hautreflexe an den unteren extremitäten (dec. 1902, t. XII).
- PROCHASKA. — Commentatio de functionibus systematis nervosi. Cap. IV.
- RAYMOND. — Etudes de pathologie nerveuse. Delarue, éd., 1910.
- CH. RICHET. — Physiologie des nerfs et des muscles. Paris, 1882.
- ROUSSY (G.) et LAMAZE. — Réflexes cutanés de défense dans la maladie de Friedreich. Présence aux membres inférieurs d'un réflexe croisé d'adduction et de rotation interne (*Soc. de neur.*, 5 février 1920).
- ROUSSY (G.) et LHERMITTE. — Blessures de la moelle et de la queue de cheval (Collection Horizon. Masson, 1918).
- SADOWSKI. — Influence des hémisphères cérébraux sur la réflexibilité de la moelle (*Kronika lek-polonais*, n° 22, 1901).
- SETSCHENOW. — Sur les modérateurs des mouvements réflexes dans le cerveau de la grenouille (*Comptes rendus de l'Académie des Sciences*. 1863, t. I).

- C. S. SHERRINGTON. — Nature des réflexes tendineux (*Rev. neurol.*, 1900).
- Flexion-reflex of the limb, crossed extension-reflex, and reflex stepping and standing (*Journ. of Physiol.*, vol. XL, 1910).
- On the proprio-ceptive system, especially in its reflex aspect. *Brain*, 1906.
- Remarks on the reflex mechanism of the step. *Brain*, Part. I, 1910.
- Le rôle de l'inhibition reflex (*Scientia*, vol. IX, 1911).
- The integrative action of the nervous system (Londres, 1915).
- Decerebrate rigidity and reflex coordination of movements (*Journal of Physiology*. 1897).
- STCHERBACK. — Signe de Babinski et dissociation des réflexes profonds et cutanés provoqués expérimentalement chez l'homme. Valeur sémiologique du réflexe dorsal du pied (*Rev. neurol.*, 1908).
- STROHL (A.). — Les réflexes d'automatisme médullaire (*Thèse de Paris*, 1913).
- STROEHLIN. — Les syncinésies. Leurs rapports avec les fonctions d'inhibition motrice (*Thèse de Paris*, 1911).
- ANDRÉ-THOMAS. — Le cervelet. Etude anatomique, clinique et physiologique (*Thèse de Paris*, 1897).
- La paraplégie spasmodique avec contracture variable. Contracture en extension et en flexion. Mouvements réflexes de défense (*La Clinique*, 20 et 27 juin 1913).
- Maladie de Friedreich. Astasie. Abolition des réflexes tendineux et vivacité des réflexes cutanés (*Soc. de neur.*, 1^{er} février 1912).
- VERGER (H.) et ABADIE (J.). — Etude graphique des réflexes plantaires (Réunion biologique de Bordeaux, 8 avril 1902. Nouvelle iconographie de la Salpêtrière. 1902).
- VULPIAN. — Leçons sur la physiologie générale et comparée du système nerveux. Paris, 1866.

— Physiologie de la moelle épinière (in *Dictionnaire encyclopédique des Sciences médicales*).

WALLER (A.). — *Eléments de physiologie humaine* (Trad. française du D^r Herzen. Paris, 1898).

VAN WOERKOM (W.). — Sur la signification physiologique des réflexes cutanés des membres inférieurs. Quelques considérations à propos de l'article de MM. Pierre Marie et Ch. Foix (*Rev. neurol.*, 1912).

